Ueber Syringomyelie nebst Beschreibung eines neuen Falles.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Julius Schneider,
approb. Arzt aus Lohr a./M.

München, 1906.
Kgl. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Ueber Syringomyelie nebst Beschreibung eines neuen Falles.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Julius Schneider,
approb. Arzt aus Lohr a./M.

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

München, 1906.
Kgl. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Gedruckt mit Genehmigung der medizin. Fakultät der Universität München.

Referent: Herr Professor Dr. von Bauer.

Meinen lieben Eltern

in Verehrung und Dankbarkeit

gewidmet

vom Verfasser.

Unter die wichtigsten Erkrankungen des Zentralnervensystems, die in den letzten Dezennien das ärztliche Interesse in erhöhtem Grade in Anspruch genommen, und deren Kenntnis hierdurch wesentlich gefördert wurde, gehört auch die Höhlenbildung im Rückenmark. Früher auf dem Sektionstisch, zwar hie und da beobachtet, fehlte doch der Schlüssel für das tiefere Verständnis und die Deutung der während des Lebens beobachteten Ausfallserscheinungen als Folgen dieser schweren spinalen Affektion lag vollständig fern. Da waren es die Fortschritte der rastlos weiter eilenden Forschung, welche Licht in dieses Dunkel brachten. Die mit so grossem Eifer und Geschick betriebenen wissenschaftlichen Arbeiten auf anatomischem und physiologischem Gebiet hatten bald die Erkenntnis der normalen Beschaffenheit und Funktion des Rückenmarks gezeitigt und so der pathologisch anatomischen und klinischen Forschung die Wege geebnet, um zum Verständnis der gestörten Organfunktion zu gelangen. Vervollkommnung und Verbesserung der klinischen Untersuchungsmethoden hatten ferner die Diagnose vorhandener Abweichungen vom Normalen gefördert und auch für die Lokalisation der Krankheitsherde im Rückenmark die richtigen Aufschlüsse erteilt. Da trat denn auch der Symptomenkomplex der als „Syringomyelie“ bezeichneten Erkrankung klar und deutlich vor unsere Augen, und heute wissen wir aus zahlreichen Publikationen, welche die praktischen Erfahrungen am Sektionstisch und Krankenbett gesammelt, auf Abweichungen und Seltenheiten im gewöhnlichen Verlauf hingewiesen und

die Differentialdiagnose zu anderen spinalen Erkrankungen erläutert haben, über das Wesen und die Pathogenese, über die Ätiologie und den klinischen Verlauf der Höhlenbildung ungefähr folgendes:

Unter Syringomyelie versteht man abnorme Höhlen- und Spaltbildungen im Rückenmark, die entweder auf einer Erweiterung des Zentralkanals (Hydromyelie) oder auf sekundär degenerativen Veränderungen (eigentliche Syringomyelie) beruhen. Die echte Hydromyelie kennzeichnet sich dadurch, dass die Höhlenbildung in der Mitte des Rückenmarks, entsprechend der Lage des Zentralkanales, gefunden wird und dass ihre Wandung von Cylinderepithel bekleidet ist. Geringe Grade von 1—1½ mm trifft man häufig, höhere Grade bis zu 1 cm Durchmesser sind viel seltener.

Was die Entstehung anbelangt, so kann die abnorme Erweiterung des Zentralkanals angeboren sein und beruht dann nach der Ansicht von Leyden zum Teil auf Entwicklungsstörungen beim Schluss der Medullarplatte zum Medullarrohr oder sie ist erworben und, analog gewissen Fällen von Hydrocephalus internus, die Folge gesteigerten Druckes im Rückenmarkskanal. Wenigstens gelang es Kronthal, experimentell bei einem Hund, dem ein Stück Kork im Wirbelkanal eingeheilt war, nach einem halben Jahre Erweiterung des Zentralkanales zu erzeugen; dabei beobachtete er auch Empfindungsstörungen in einem Hinterbein.

Anders die Verhältnisse bei der praktisch viel wichtigeren Syringomyelie. Bei ihr handelt es sich um einen zuerst progressiven und dann degenerativen Prozess, der sich vorwiegend in der grauen Substanz abspielt. Hier beginnt nach den Ansichten von Simon, F. Schultze, J. Hoffmann das periependymäre gliöse Gewebe des Zentralkanales zu wuchern und das eigentliche Nervengewebe zu verdrängen, ein Vorgang, den man als zentrale „Gliomatose“ bezeichnet

hat. Indem die sich neu bildende Masse, deren Wachstum natürlich ein sehr langsames sein kann, immer weiter um sich greift, werden teils die Vorderhörner teils die Hinterhörner zuerst von der Wucherung ergriffen, und erst spät ist es die weisse Substanz, die dem Krankheitsprozess zum Opfer fällt. Ungenügende Ernährung bringt die Wucherung vom Zentrum aus zum Zerfall, die zerfallenen Massen werden resorbiert und so entsteht nach und nach im Innern der Neubildung jene als Syringomyelie bezeichnete Höhle. Entsprechend der Wucherung dehnt diese peripher sich immer weiter aus, bricht unter Umständen gegen den Zentralkanal durch oder besteht bloss neben demselben, mit vielfachen Verzweigungen und Ausbuchtungen der Länge nach in den zentralen Rückenmarksteilen sich ausdehnend. Dabei verhält sich der Zentralkanal selbst fast niemals normal, ist meist erweitert, zeigt mannigfache Ausbuchtungen u. dergl. Die Längenausdehnung der die Krankheit bedingenden Höhle ist in den einzelnen Fällen ziemlich verschieden. Oft wird nur das Brustmark befallen, in anderen Fällen Brust- und Halsmark zugleich, in wiederum anderen Fällen sogar die Medulla oblongata und von hier das ganze Mark abwärts bis in die oberen Partien des Lendenteils. Ebenso ist die Breitenausdehnung der Hohlräume in den einzelnen Fällen sehr mannigfaltig und variiert auch auf den in verschiedener Höhe angelegten Querschnitten eines und desselben derartig affizierten Rückenmarks nicht unerheblich. So sind Fälle bekannt, in denen die Höhle einen grössten Durchmesser von kaum 0,5 mm besass, anderenfalls aber auch solche, welche einen Diameter von 7—8 mm aufwiesen. Die grösste bisher bekannte Höhlenbildung fand sich in jenem Falle, welchen Anna Bäumler aus der medizinischen Klinik zu Zürich mitteilte, bei welchem bis zu 1 cm breite Höhlenbildung vorhanden war.

Der Hauptsitz der degenerativen Veränderungen ist, wie bereits gesagt, die graue Substanz dicht hinter dem Zentralkanal. Von hier erstreckt sich der Krankheitsprozess bei seiner Ausbreitung am häufigsten in die Hinter- und Vorderhörner. Ausser dem Rückenmarksgrau werden dann relativ häufig auch die Hinterstränge in die Veränderung einbezogen. Die Vorderstränge bleiben dagegen in der Regel frei. Dafür kommen aber gelegentlich in den Seitensträngen parenchymatöse Degenerationen vor, die vielleicht primär sind, vielleicht aber auch sekundär durch Druck von seiten der gliösen Neubildung bewirkt werden.

Der Inhalt der Höhlen ist meist dem der Cerebrospinalflüssigkeit ähnlich, d. h. serös-flüssigen Charakters, doch hat man auch rötlich gefärbte, blutige, sogar bräunliche Flüssigkeit als Inhalt gefunden.

Was nun die Ätiologie der eigentlichen Syringomyelie betrifft, so ist man sich hierüber noch nicht vollkommen einig. In vielen Fällen, in welchen überhaupt keine Ursache der Erkrankung nachweisbar ist, verdient am meisten diejenige Ansicht Glaubwürdigkeit, dass es sich auch hier wieder um Entwicklungsanomalien des Rückenmarks handle. So erklärt sich auch die häufige Vereinigung von Syringomyelie mit Hydromyelie, weil beide Erscheinungen wahrscheinlich mit abnormen, entwicklungsgeschichtlichen Vorgängen zusammenhängen. Dabei ist aber die Hydromyelie nach der Ansicht Strümpells meist ein angeborener, stationärer Zustand ohne erhebliche klinische Bedeutung, während die zentrale Gliose mit sekundärer Syringomyelie ein erst im späteren Lebensalter auftretender krankhafter, fortschreitender Prozess ist, der zur Zerstörung von Nervengewebe und deshalb zu schweren, klinischen Ausfallserscheinungen führt.

Die Auffassung der sekundären Höhlenbildung als eine Folge der Hydromyelie wird besonders von Kronthal ver-

treten, der in vielen Fällen neben den sekundären Höhlen auch eine Erweiterung des Zentralkanales feststellen konnte. Nach ihm soll die Hydromyelie, wie überhaupt jede wieder zu einer solchen führende Raumbeschränkung im Wirbelkanal durch Formveränderungen der Wirbelsäule eine vermehrte Gliabildung zur Folge haben. In verkrümmten Wirbelsäulen entnommenen Rückenmarken konnte er wenigstens fleckweise vermehrte Glia bei Vorhandensein eines erweiterten Zentralkanales nachweisen. Mit dieser Ansicht vereinbar wäre dann auch das tatsächlich sehr häufige Vorkommen von Syringomyelie bei Kyphoskoliose.

Unter den weiter noch anzuführenden ätiologischen Momenten kommen nach F. Schultze vielleicht auch Geburtstraumen bei schweren Entbindungen in Betracht, die manchmal zu einer Hämatomyelie führen und so den Grund zur späteren Anomalie legen. Auch Traumen in der späteren Lebenszeit werden beschuldigt, das Leiden hervorrufen zu können. In anderen Fällen hat man Exzesse verschiedener Art, namentlich Potatorium, in wieder anderen auch Erkältung und Überanstrengung als Ursachen angeschuldigt. Eine nicht unwichtige Rolle sollen auch die Infektionskrankheiten spielen, namentlich Typhus, Intermittens, Lues. Aber alle diese letzten Angaben haben heutzutage in ihrer ätiologischen Bedeutung eingebüsst. Man betrachtet sie, wenn wirklich vorhanden, nicht mehr als direkte Krankheitsursachen, sondern nur als auslösende Momente, welche bei vorhandener abnormer Veranlagung den ganzen Krankheitsprozess erst zur Entwicklung bringen.

Was nun die Kenntnis der klinischen Symptomatologie der Höhlenbildung anbelangt, so ist diese eine Errungenschaft der letzten 30 Jahre. Seit den klassischen Arbeiten von Kahler und Schultze, denen der Ruhm gebührt, die Syringomyelie zum ersten Male an einem Lebenden diagnosti-

ziert zu haben (1882), sind eine grosse Anzahl grösserer und kleinerer Arbeiten, unter welchen ich die Monographien von Hoffmann und Schlesinger besonders hervorhebe, erschienen, welche sich mit dieser interessanten und merkwürdigen Krankheit beschäftigten. Dadurch ist die Syringomyelie der diagnostischen Kenntnis fast völlig sicher zugänglich geworden und gewährt heute in der Mehrzahl der Fälle ein ungemein charakteristisches Krankheitsbild. Sehen wir von jenen Fällen von Hydromyelie und Syringomyelie, die bei Sektionen als zufällige Nebenbefunde angetroffen, während des Lebens gar keine Symptome gemacht haben, ab, so finden wir jedoch in den meisten Fällen der krankhaften Höhlenbildung besonders drei Hauptgruppen von klinischen Erscheinungen, welche den ganzen Symptomenkomplex beherrschen. Die eine Gruppe bezieht sich auf Veränderungen der Sensibilität, die zweite betrifft die trophischen Störungen der Muskeln, der Haut, der Knochen und Gelenke, die dritte endlich beschäftigt sich mit Anomalien auf vasomotorischem und sekretorischem Gebiet.

Was die im Verlauf der Krankheit vorkommenden Sensibilitätsstörungen betrifft, so gehören diese vornehmlich in das Gebiet der dissociierten Empfindungslähmung. Man versteht darunter auf eine oder einige bestimmte Arten von Reizen sich beziehende Anästhesien der Haut bei völligem Intaktsein aller übrigen Hautsinnesqualitäten. Entsprechend dem in den meisten Fällen vorhandenen Befallensein der Hinterhörner durch den Degenerationsprozess, sind es vor allem Störungen der Schmerz- und Temperaturempfindung, welche in dem Krankheitsbild am deutlichsten hervortreten. Wenn deren Leitungsfasern, die in ihrem Verlauf durch die Hinterhörner des Rückenmarks ziehen, infolge der Wucherung und des Degenerationsprozesses zu Grunde gegangen sind, ist die naturgemässe Folge eine völlige Aufhebung dieser beiden

Sinnesqualitäten. Nadeln können dann andauernd tief in die Haut hineingestochen, aufgehobene Hautfalten völlig durchstochen werden, ohne dass dabei Schmerz empfunden wird; Berührungen mit Eis und glühendem Metallstäbchen werden nicht als kalt noch heiss und schmerzhaft erkannt, sondern höchstens als unbestimmte Berührungsempfindungen angegeben. Mit diesen Erscheinungen hängt es auch zusammen, dass Syringomyeliekranke so häufig Verbrennungen und Verletzungen der Haut aufzuweisen haben, deren Zustandekommen den Patienten völlig unbekannt, und deren Verlauf für sie absolut schmerzlos ist. Damit lässt es sich auch vereinbaren, dass, sobald die Analgesie auch auf die tieferen Teile, Muskeln und Knochen, vorgeschritten ist, sogar grössere Operationen ohne Narkose schmerzlos ausgeführt werden können. In weniger weit vorgeschrittenen Fällen ist jedoch die Aufhebung der genannten Empfindungen nicht so vollständig. Das Gefühl für Schmerz ist nur herabgesetzt, die Thermanästhesie ist nur partiell, erstreckt sich nur auf eine Art, auf warm oder kalt, ist vielleicht für beide Arten auch nur abgestumpft. Auch perverse Temperaturempfindung, wo bei ausgesprochener Kälteanästhesie die Kranken bei mit Eisstückchen vorgenommenen Berührungen deutliche Wärmeempfindung angeben, kommt nicht allzu selten vor. Störungen der übrigen Sinnesqualitäten sind viel seltener, treten aber beim Übergreifen des Krankheitsprozesses auf die weisse Substanz der Hinterstränge im Krankheitsbilde auf und bestehen dann vorzugsweise in Alteration bezw. Aufhebung der Tastempfindung. Druck-, Muskel- und Gelenksinn, die ebenfalls der Hinterstränge zur Leitung sich bedienen, sind auffallenderweise nur selten beeinflusst und daher auch ihre Folgen (Ataxie) nur ausnahmsweise zu beobachten.

Meist befallen die partiellen Empfindungsstörungen zuerst die oberen Extremitäten, da die gliöse Wucherung mit

Vorliebe in der Halsanschwellung des Rückenmarkes ihren Anfang nimmt. In den seltenen Fällen, wo diese Neubildung in dem oberen Lumbal- und unteren Dorsalmark sitzt, sieht man die partiellen Empfindungsstörungen zuerst an den unteren Extremitäten und am Unterleib auftreten. Den pathologischen Veränderungen im Rückenmark entsprechend, welche im weiteren Verlaufe durch die Gliosis hervorgerufen werden, greifen diese Sensibilitätsanomalien in manchen Fällen auf immer neue Bezirke über, so dass selbst die sensiblen und sensorischen Gehirnnerven, sobald die Medulla oblongata in den Krankheitsprozess hineingezogen ist, in ihrer Funktion Beeinträchtigung erfahren und so Symptome der Bulbärparalyse zur Beobachtung gelangen. Am häufigsten erkrankt noch der Trigeminus, so dass die Dissociation der genannten Empfindungsqualitäten sich auch aufs Gesicht erstreckt, dadurch bei ausgedehnten einseitigen Empfindungsstörungen unter Umständen Hemianästhesie, bei beiderseitigen sogar totale Anästhesie entstehen kann, wie das in dem berühmten Falle von Schüppel tatsächlich vorhanden war. Dann dürften nach der Häufigkeit des Befallenseins der Glossopharyngeus und Opticus, der Vagus, Olfactorius und Acusticus folgen. Als Ausdruck ihrer Schädigungen findet man Geschmacksstörungen, Beeinträchtigung des Sehvermögens, Gesichtsfeldeinschränkung, Anästhesien des Kehlkopfes, Anosmie und in sehr vereinzelten Fällen der Litteratur auch Aufhebung bezw. Abschwächung des Hörvermögens. Dass betreffs der Störungen des Geschmacks und des Geruchs, sowie bei Hemianästhesie für die Auffassung derselben als Folgen einer Höhlenbildung gewisse Vorsicht stets geboten ist, möchte ich in Anbetracht der gar nicht seltenen Kombination von Syringomyelie und Hysterie bereits hier schon erwähnen, werde aber bezüglich der Differenzialdiagnose zu Hysterie später noch darauf zurückkommen.

Diesen objektiv nachweisbaren Veränderungen der Sensibilität stehen nun auch subjektive Störungen der Empfindung gegenüber, welche durch innere, auf die Nervenfasern oder deren Fortsetzungen selbst einwirkende Reize zustande kommen und als abnorme Empfindungen der Haut, als sogen. Parästhesien bezeichnet werden. So klagen die Patienten häufig über Ameisenlaufen, ein Gefühl von Pelzigsein, über Vertaubung in Armen und Beinen, ziehende Schmerzen in den Gliedern, über unangenehmes Gefühl von glühender Hitze oder Eiskälte, meistens in den oberen Extremitäten. Die Hände bekommen dabei oft ein gerötetes oder blasses und cyanotisches Aussehen. Diese sensiblen Reizerscheinungen, welche allen übrigen Symptomen lange Zeit vorhergehen können und zuweilen selbst in vorgeschrittenen Fällen von Gliosis als einzige Veränderung der Empfindung manifest werden, müssen den Verdacht der Syringomyelie erwecken, sobald Muskelatrophien, Ernährungsstörungen der Haut und Knochen und andere bei dieser Krankheit öfters auftretende Symptome im Krankheitsbild hervortreten.

Was nun die Gruppe der trophischen Störungen anbelangt, so stehen die Muskelatrophien obenan. Wie wir wissen, kommen sie dadurch zustande, dass die für die Erhaltung der Muskeln wichtigen Zentren in den Vorderhörnern des Rückenmarks und in den motorischen Gehirnnervenkernen durch die gliöse Neubildung zum Schwund gebracht werden. Neben dem gleichzeitigen Zerfall des dem Muskel angehörigen peripheren motorischen Neurons kommt es zur Verschmälerung der Muskelfasern, ihre Querstreifung wird undeutlich oder verschwindet ganz, die Sarkolemmkerne wuchern, es bilden sich Spaltung und Zerklüftung der Fasern, Fettinfiltration und schliesslich auch Umwandlung in hyaline Klumpen und Schollen aus.

Gemäss den tiefgreifenden, anatomischen Veränderungen

verhalten sich die klinischen Symptome. So bemerken die Kranken gewöhnlich zuerst, dass die Hand weniger gut gebrauchsfähig wird, leichter ermüdet und abmagert. Bei der Untersuchung findet man gewöhnlich nur eine Parese der Muskeln des Kleinfinger- und Daumenballens und der Mm. interossei und Lumbricales. Nach einiger Zeit erkrankt auch die andere Hand. Langsam nimmt die Parese zu und allmählich entwickelt sich eine vollständige Atrophie der kleinen Handmuskeln mit fibrillären Zuckungen und Entartungsreaktion. Die Hand befindet sich meist dabei in Flexionsstellung, in der sogen. Krallenstellung. Gleichzeitig breitet sich die Lähmung der Muskeln immer weiter aus, so dass sich paralytische Störungen im ganzen Ulnaris- und Radialisgebiet bemerkbar machen. Während die Erkrankung der Armmuskulatur, wie eben geschildert, am häufigsten und in der typischsten Weise von den distalen zu den proximalen Teilen verläuft, kommt auch in einzelnen Fällen gerade das umgekehrte Verhalten vor. Es erkranken zuerst die Muskeln des Ober- oder Vorderarmes und erst dann die Handmuskeln. In wieder anderen Fällen macht sich die Muskeldegeneration sogar im Verbreitungsgebiet der drei Armnerven von vornherein gleichzeitig bemerkbar, und wir haben dann den Typus „Arau—Duchenne“ vor uns, wie er uns von der progressiven spinalen Muskelatrophie her schon bekannt ist. Erwähnen möchte ich für die oberen Extremitäten dann ferner noch jene Art des Verlaufes der Muskelerkrankung, bei welchem diese zuerst am Schultergürtel ihren Angriff nimmt, den Cucullaris, die Rhomboidei, den Supra- und Infraspinatus, den Pectoralis zum Schwinden bringt und dann erst die Armmuskeln ergreift. Solche Fälle, bereits des öfteren in der Litteratur schon beobachtet, hat man in eine bestimmte Gruppe zusammengefasst und dieselbe nach Schlesinger als „humero-scapulären Typus“ der Muskelerkrankung bezeichnet.

Dass die atrophische Lähmung fast ausschliesslich an der Hand oder doch wenigstens am Arm beginnt, erklärt sich wiederum aus dem gewöhnlichen Sitz der Gliosis in der Halsanschwellung. Bei den selteneren Fällen, wie dem humero-scapulären Typus, ist dagegen der Hauptsitz der Läsion nicht im Bereich der cervikalen Anschwellung, sondern höher oben in der Höhe des 2.—6. Halswirbels zu suchen, da hier die Nerven für die Schultermuskeln ihren Ursprung nehmen. Wenn durch die Gliawucherung noch die Medulla oblongata und der Pons in Mitleidenschaft gezogen werden, so gesellen sich auch bulbäre Erscheinungen hinzu. Was die Reihenfolge der befallenen Kerne betrifft, so entspricht diese keineswegs immer der anatomischen Anordnung der Kerne in der Medulla oblongata. Gar nicht selten werden ein oder mehrere Kerngebiete übersprungen. Während die motorische Portion des Nervus-Trigeminus, wenn überhaupt, meist erst spät ergriffen wird und deshalb motorische Schwäche der Kaumuskulatur im Krankheitsbild nur sehr selten zur Beobachtung gelangt, dürften nach der Häufigkeit des Befallenseins der Facialis, der Vagus-Accessorius, Hypoglossus, in weiterer Linie die Augenmuskelnerven und der Glossopharyngeus sich folgen. Als Folgen dieser Schädigungen finden wir dann atrophische Zustände der Gesichtsmuskulatur, Hemiatrophie des Gesichts, ferner Anomalien der Schlagfolge des Herzens (Tachycardie), Gaumensegellähmung, Lähmung der Pharynx- und Ösophagusmuskulatur, Erschwerung und Aufhebung des Schluckaktes, Fehlschlucken, Stimmbandlähmung, heisere, undeutliche, näselnde Sprache, Schwäche und atrophische Zustände von Cucullaris und Sternocleido-Mastoideus, Zungenatrophie, Lähmung der äusseren und inneren Augenmuskeln. Gerade was die Störungen am Auge betrifft, so muss hier noch eine für Syringomyelie bis zu einem gewissen Grade charakteristische

Erscheinung hervorgehoben werden, die man mit der Bezeichnung „spinale Oculopupillarlähmung“ belegt hat. Der hierbei auftretende Symptomenkomplex (Differenz der Pupillenweite bei wenig oder gar nicht alterierter Pupillenreaktion, verkleinerte Lidspalte und verminderte Prominenz und Kleinheit des Bulbus) ist durch die Zerstörung von im Halsmark verlaufenden, das Auge innervierenden Sympathikusfasern bedingt.

Viel seltener beginnt die degenerative Muskelatrophie an den unteren Extremitäten, wenn die Gliosis vom Lendenmark ausgeht. Allerdings sind in diesen Fällen die Lähmungen meist sehr gering oder sie fehlen sogar gänzlich. In den Vordergrund treten dafür eine Reihe von Symptomen, welche auf eine Mitbeteiligung der Hinterstränge schliessen lassen. Man findet hierbei oft Romberg'sches Phänomen, Ataxie, Impotenz, Blasen- und Mastdarmstörungen. Ja, selbst die Kniereflexe können fehlen, so dass man versucht sein könnte, an Tabes dorsalis zu denken.

Greift die gliöse Wucherung auf die Pyramidenseitenstränge über, so müssen neben atrophischen Lähmungen in den Armen spastische Erscheinungen in den unteren Extremitäten sich zeigen. Die Sehnenreflexe sind dann gesteigert, es bieten sich im allgemeinen dann ähnliche Symptome dar, wie bei der amyotrophischen Lateralsklerose.

Während die Ernährungsstörungen der Muskeln als die Folge der Degeneration der Vorderhörner aufzufassen sind, hat man bis in die jüngste Zeit eine bestimmte Ursache für die jetzt zu besprechenden trophischen Veränderungen der Haut, des Knochen- und Gelenksystems nicht eruieren können. Im Gegensatz zu Bernhardt, welcher peripheren Nervenveränderungen eine gewisse, selbständige Bedeutung bei dem Zustandekommen der trophischen Störungen zuschreibt, vertritt Hoffmann die Ansicht, dass die Gliomatosis des Rücken-

marks selbst die Ursache für die Erkrankung des Haut- und Knochensystems sei. Und diese seine Ansicht findet nach neueren Untersuchungen gewichtige Stützen.

Da die Trophik der Gewebe wahrscheinlich vielfach durch die Vasomotoren reguliert wird, indem gesteigerte Blutzufuhr vermehrtes, geringe Blutzufuhr dagegen vermindertes Wachstum bewirkt, die Vasomotoren aber teils in der grauen Substanz, teils in den Seitensträngen des Rückenmarks verlaufen, nach Austritt aus demselben zum kleineren Teil den peripheren Nerven, zum grösseren Teil dem Sympathikus sich zugesellen, können mit der Zerstörung dieser Fasern durch den gliomatösen Prozess die Veränderungen an Haut und Knochen analog den Störungen der Sensibilität wohl in Einklang gebracht werden. Auch bei der Annahme besonderer, der Ernährung der Gewebe bevorstehender Fasern, wie für den Muskel wir sie kennen, über deren Vorhandensein und Verlauf jedoch nichts Sicheres bekannt ist, muss eine Zerstörung dieser Elemente durch den syringomyelitischen Prozess notwendig angenommen werden.

So kommt es bei Erkrankung der Haut zur Verdickung oder Verdünnung derselben, zur Glanzhaut, zum Rissigwerden derselben, zu Exanthemen verschiedener Art (Herpes, Urticaria etc.), zu Verdickung oder Brüchigwerden der Nägel, zu Verlust der Haare, zu Blasen- und Geschwulstbildungen, zu Panaritien und Geschwüren, zu Phlegmonen, Decubitus etc. Sicher muss für einen grossen Teil der zuletzt genannten Affektionen die Analgesie mit der aus ihr resultierenden Vernachlässigung zufälliger Verletzungen verantwortlich gemacht werden, für die übrigen Affektionen ist der trophische Einfluss bestimmter Nervenfasern nicht von der Hand zu weisen.

Noch interessanter sind die Knochen- und Gelenkerkrankungen. Sie bestehen häufig in klumpigen Verunstaltungen

der Hände durch Hypertrophie der Knochen, Verkürzungen der Finger durch Atrophie der Endphalangen, in Gelenkergüssen mit folgender chronischer Arthritis, gelegentlich auch in Spontanfrakturen und Luxationen, ähnlich wie bei Tabes.

Erwähnen möchte ich noch, dass das nach einem französischen Autor als „Maladie de Morvan“ bezeichnete Krankheitsbild nach dem wohlgegründeten, allgemeinen Urteil der Autoren nichts weiter darstellt als einen Typus der Syringomyelie, bei welchem die entzündlichen Veränderungen, die trophischen Störungen der Haut und Knochen mehr oder weniger das Krankheitsbild beherrschen.

Was die letzte Gruppe der vasomotorischen und sekretorischen Störungen anbelangt, so beruhen diese wieder auf Schädigung der spezifischen Leitungsfasern und der im verlängerten Mark vorhandenen Zentren. Wie besonders häufig bei anderen Nervenerkrankungen (Hysterie, Neurasthenie u. a.) beobachten wir Zustände von dauernder Kühle in der Haut, Hitze und Cyanose derselben, hie und da kommt es zu eigentümlichen Zuständen von vorübergehenden, umschriebenen Hautödemen, zu vermehrter, verminderter, halbseitiger Schweisssekretion, oft im Gebiet der Speichelabsonderung zu abundanter Salivation.

Der Krankheitsverlauf ist ein sehr chronischer, durch Jahre und Jahrzehnte sich hinziehender. Der Beginn kann ganz schleichend, aber auch ziemlich akut sein, wie denn auch im weiteren Verlauf rasche Verschlimmerungen (Blutungen in das Rückenmarksgrau) eintreten können. Es fehlt andererseits aber auch nicht an vorübergehenden, mitunter langdauernden Stillständen, ja sogar Remissionen. Im ganzen ist aber die Tendenz der Erkrankung eine fortschreitende. Der Tod pflegt, wie bei der progressiven Muskelatrophie, wenn nicht an interkurrenten Erkrankungen, so an allgemeiner

Schwäche, an Bulbärlähmung oder eventuell an Atmungslähmung zu erfolgen.

Bezüglich der Diagnose der Erkrankung ergeben sich im allgemeinen keine Schwierigkeiten, wenn man die klassischen Symptome im Auge behält, insbesondere also bei degenerativer Muskelatrophie nicht vergisst, auf dissociierende Empfindungslähmung zu fanden. Allerdings muss man sich darüber klar sein, dass die Krankheit in ihrem unregelmässig, progressiven Charakter und weil sie graue und weisse Substanz ohne Unterschied affizieren kann, unter Umständen Bilder zeitigen kann, die anderen Nerven- und speziell Rückenmarksaffektionen täuschend ähnlich sind. Betreffs der Differentialdiagnose mit solchen kämen zunächst diffus-myelitische Prozesse in Betracht, die neben der grauen, auch die weisse Substanz des Rückenmarks ergreifen, sich vor der Syringomyelie aber durch rasches Auftreten paretischer und paralytischer Zustände ganzer Extremitäten, vor allem der Beine, auszeichnen und zu ausgesprochenen Blasen- und Mastdarmstörungen führen. In Fällen mit anfänglich rein motorischen Erscheinungen dürfte ferner der Krankheitsprozess der progressiven, spinalen Muskelatrophie der Diagnose der Höhlenbildung ebenfalls mitunter Schwierigkeiten bereiten. Da wie hier die Entwicklungsfolge der atrophischen Störungen, wenigstens für die Mehrzahl der Fälle, dieselbe ist, die degenerative Muskelatrophie an Armen, und zwar gewöhnlich in erster Linie an den kleinen Handmuskeln, den Muskeln des Daumen- und Kleinfingerballens beginnt, kann eine Verwechslung beider Erkrankungen erst durch den weiteren Verlauf, namentlich durch das Hinzutreten von Parästhesien, der charakteristischen Empfindungs- und trophischen Störungen ausgeschlossen werden. Ebenso muss bei rein motorischen Störungen, ausgehend vom Bulbus, neben Syringomyelie auch progressive Bulbärparalyse, eventuell auch Kompression des verlängerten Markes in Betracht gezogen

werden. Im Vergleich zur ersteren achte man neben vorhandenen Empfindungslähmungen der Haut des Gesichts, der Schleimhaut von Nase und Mund, neben Geschmackslähmung auf die motorischen Erscheinungen, von welchen die artikulatorische Sprachstörung, der charakteristische weinerliche Gesichtsausdruck, die beständige Salivation, die auf beiden Seiten gleichzeitig und symmetrisch auftretende Atrophie der Gesichtsmuskulatur der Bulbärparalyse angehören, während streng unilaterales Auftreten der Bulbärsymptome, namentlich einseitige Zungen- und Gaumensegellähmung mit Rücksicht auf die Vorliebe der Syringomyelie, nur eine Bulbushälfte zu befallen, ohne weiteres den Verdacht auf Höhlenbildung erwecken müssen. Auch das Alter dürfte hier noch massgebend in Erwägung gezogen werden, insofern als die progressive Bulbärparalyse erst im mittleren oder höheren Lebensalter, selten vor dem 35. Lebensjahre auftritt, die Syringomyelie dagegen schon in den 20er Jahren eine häufig zu beobachtende Erkrankung darstellt. Langsame Kompression des verlängerten Markes geht von Anfang an stets mit Reizungszuständen, wie neuralgischen Schmerzen im Gebiet des Trigeminus, Zuckungen in den Gesichtsmuskeln, Ohrensausen u. dergl. einher und entbehrt bezüglich des Auftretens der Bulbussymptome ebenfalls der strengen Halbseitigkeit des Prozesses, eines, wie schon erwähnt, für Syringomyelie nahezu pathognomonischen Moments.

Für die grosse Mehrzahl der übrigen, von Anfang an nicht unter dem typischen Bild der Höhenbildung verlaufenden Fälle, müssen auch noch die mit rein sensiblen Störungen verlaufenden kurz Erwähnung finden. Da bei ihnen der Gedanke an hysterische Anästhesie nicht ungerechtfertigt erscheinen darf, muss in Anbetracht des Vorkommens der Kombination von Hysterie mit Syringomyelie die Diagnose der letzteren bei mangelhaft entwickelten übrigen Symptome stets

mit Vorbehalt und erst aus weiteren Verlaufseigentümlichkeiten gestellt werden.

Grössere Schwierigkeiten kann eventuell die Unterscheidung der Syringomelie von Lepra machen, da sie beide die grösste symptomatische Ähnlichkeit haben können und für eine Reihe von Fällen, zuerst als Syringomelie gedeutet, erst später der sichere Beweis der Lepraerkrankung erbracht worden ist. Mit Rücksicht darauf sind sogar einige Autoren soweit gegangen, dass sie die Syringomyelie, wenigstens in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle, überhaupt für keine selbständige Erkrankung hielten, sondern nur für eine lepröse Krankheitsform, ohne jedoch den sicheren Beweis (Nachweis von Leprabazillen) hiefür zu liefern. Aber auch von denen, die diesen extremen Standpunkt nicht einnehmen, wird hervorgehoben, wie ausserordentlich schwierig die Differentialdiagnose zwischen diesen Krankheiten sein kann, ja sie ist sogar von mancher Seite für unmöglich erklärt worden. Demgegenüber sind von Laehr praktisch wichtige Anhaltspunkte für die klinische Diagnose gegeben worden und ich entnehme aus dieser Arbeit folgendes:

Bei beiden Krankheiten kommen eigentümliche Verstümmelungen an den Endgliedern der Extremitäten vor, jedoch liegt in der Lokalisation ein Unterschied. Das Stadium der Leprakasuistik zeigt ein sehr regelloses Auftreten, sehr häufig zuerst an den unteren, oder aber doch ziemlich zu gleicher Zeit an den oberen und unteren Extremitäten. Für die Syringomyelie dagegen spricht das erste Auftreten dieser Krankheitserscheinungen nur an den oberen Extremitäten, und meist bleiben die Beine jahrelang unbeteiligt.

Ausserdem haben wir auf gewisse sicher für Lepra sprechende Hautaffektionen zu achten. Es sind dies die multipel auftretenden, pigmentierten, auch partiell pigmentlosen, schon frühzeitig hyper- und bald hypästhetischen Flecke, die

der Krankheit den Namen „Lepra maculosa“ gegeben haben und in ihrem Anfang kaum je vermisst werden. Im Verlauf der Lepra treten ferner häufig akute recidivierende schmerzhafte Gelenkschwellungen auf, die allmählich zu weitgehenden Deformitäten Veranlassung geben können. Auch bei der Syringomyelie sind Arthropathien nicht so selten, zeichnen sich hier aber ebenso, wie die tabischen, durch ihre Schmerzlosigkeit aus.

Die Art der Muskelatrophie zeigt für beide Affektionen keine durchgreifenden Unterschiede. Die lepröse Muskelatrophie fällt aber immer in das Bereich der Hautanästhesie, die syringomyelitische zeigt bisweilen auch gekreuzten Typus.

Bei den Sensibilitätsstörungen zeigt die Lepra regellos über die ganze Körperhaut zerstreute Plagues von verschiedener Form und Grösse. Bei der Syringomyelie dagegen beobachten wir gürtel- oder westenförmige Zonen, oder an den Extremitäten, solange dieselben nicht total anästhetisch sind, längsgerichtete Streifen, welche an den Armen vorwiegend die Aussen- oder Innengegend, an den Beinen die vordere oder hintere Seite einnehmen.

Schliesslich ist eine pathologische Steigerung der Sehnenreflexe mit lebhaftem Nachzittern und Erscheinen von Klonus bei Lepra nie beobachtet worden.

Auch verdienen noch die bei der Lepra gewöhnlich weit verbreiteten Drüsenschwellungen hervorgehoben zu werden, die bei der Syringomyelie nur im Gebiet ausgedehnter Phlegmonen zu finden sind.

Bei all diesen Erwägungen liefert dann noch das entscheidendste Moment der Nachweis der Leprabazillen selbst.

Aus obigen für die Differentialdiagnose in Betracht kommenden Momenten glaubt Laehr gezeigt zu haben, dass die Lepra und Syringomyelie nicht nur ätiologisch und anatomisch, sondern auch klinisch wohl zu trennende Krankheiten sind.

Durch die Güte des Herrn Prof. Dr. v. Bauer vermag ich nun den obigen von mir versuchten Ausführungen über Syringomyelie einen Fall anzureihen, der auf seiner Klinik zur Beobachtung kam und um so mehr unser Interesse verdient, als bei dem Patienten während des Lebens für frühere Lepra verdächtige Symptome vorhanden waren. Ein sicherer Beweis für Lepraerkrankung konnte nicht erbracht werden. Dagegen kann der Diagnose „Syringomyelie“ kein Zweifel anhaften, da die zur Beobachtung gelangenden übrigen Krankheitssymptome dem Rahmen der Höhlenbildung eingefügt werden konnten und für die Aufrechterhaltung der Diagnose der Obduktionsbefund den Ausschlag gab.

Es handelt sich um einen unverheirateten 28 Jahre alten Telegraphenwärtergehilfen, der am 4. November 1904 in die hiesige II. medizinische Klinik aufgenommen wurde, nachdem er im Lauf der letzten Jahre schon einige Male wegen trophischer, auf sein jetziges Leiden zurückzuführender Störungen an Fuss und Armen teils in Krankenhaus-, teils in ambulatorischer Behandlung gestanden war. Sein Vater starb an Lungenschwindsucht, die Mutter an einem Herzleiden. Letztere soll auch immer viel an Geschwüren gelitten haben. Patient war geschwisterlos. Ausser Lungenschwindsucht konnten andere hereditäre Erkrankungen (Nervenkrankheiten) auch in der weiteren Verwandtschaft nicht festgestellt werden.

Als Kind erkrankte Patient mit vier Jahren an Gelbfieber in Rio de Janeiro. Späterhin hatte er immer eine grosse Neigung zur Furunkelbildung. Weitere ernstere Erkrankungen unbekannt.

Sein jetziges Leiden begann im Januar 1900 mit einem Geschwür (Mal perforant du pied) an der rechten Fussohle, welches sich zuerst nach Art einer Wasserblase entwickelte, und mit welchem gleichzeitig eine starke Schwellung der rechtsseitigen Leistendrüsen eintrat. Im Februar 1900 suchte

er deshalb die hiesige, chirurgische Klinik auf, wo durch einen dreiwöchentlichen Aufenthalt jedoch eine nur teilweise Heilung erzielt werden konnte. Das Geschwür war von Anfang an nach Art der torpiden Geschwüre mit keinerlei Schmerzen verbunden, nur die sekundäre Anschwellung des Fusses verursachte zuweilen leichtere schmerzhafte Beschwerden. In der Folgezeit stellte sich alsbald pelziges Gefühl im Bereich der genannten Fussohle, insbesondere der rechten Zehe ein. Das Geschwür breitete sich indessen ganz allmählich mehr und mehr in die Tiefe aus, ohne dass jedoch für den Patienten erheblichere Störungen entstanden, und er hierdurch arbeitsunfähig geworden wäre. Im Herbst 1900 zeigte sich ein weiteres neues Ulcus an der Streckseite des rechten Ellenbogengelenks. Letzteres ging ebenfalls unter starker Anschwellung der regionären Lymphdrüsen einher, so dass letztere incidiert werden mussten, heilte aber unter ambulatorischer Behandlung etwa nach 3—4 Monaten.

Bis November 1902 blieben nun die Klagen des Patienten bis auf die mittlerweile auch auf den rechten Unterschenkel sich erstreckenden sensiblen Reizerscheinungen und auf das genannte Fussgeschwür beschränkt. Letzteres zeigte in der Zwischenzeit öfters geringe Tendenz zur Heilung, brach aber, sobald der Kranke aus der Behandlung entlassen war, immer wieder von neuem auf und ist seit einem Jahre kontinuierlich offen. Im November 1902 trat dann auch Gefühl von Pelzigsein in der linken unteren Extremität im Bereich von Fuss und Unterschenkel ein. Ausserdem bemerkte der Kranke auch deutlich zunehmende Schwäche in den Armen und Händen. Die letzteren magerten sichtlich ab, die Zwischenknochenräume sanken ein, und pelziges Gefühl in den Fingern gesellte sich hinzu. Zu seinem grossen Erstaunen fiel es auch Patienten auf, dass er des öfteren Verletzungen der oberen Extremitäten aufwies, deren Zustandekommen ihn völlig unbekannt und

deren Verlauf ihm absolut keinen Schmerz verursacht hatte. So bemerkte er z. B. eine Verbrennung mit Zigarrenglut erst, als eine Wasserblase am Finger entstanden war. Im Mai 1904 entwickelten sich endlich über die Haut von Hals, von beiden Händen und Füssen zerstreut liegende, bräunlich pigmentierte Flecken, ausserdem zeigte sich abermals ein Ulcus an der Streckseite des linken Ellenbogengelenkes, welches den Charakter der übrigen an sich trug und bei der Aufnahme am 4. XI. 04 in die Klinik der Heilung nahe war.

Klagen über das Allgemeinbefinden waren nicht vorhanden. Appetit, Stuhl- und Urinentleerung, Schlaf etc. sind in Ordnung. Nur besteht seit Mai dieses Jahres Heiserkeit, aber ohne Schmerzen.

Infektion wird negiert.

Potatorium: Durchschnittlich 3 Liter pro die.

Status praesens am 4. XI. 04: Ziemlich gut genährter Mann, mit kräftigem Körperbau, gut entwickelter Muskulatur und gehörigem Fettpolster. Haut und die sichtbaren Schleimhäute sind gut injiziert. An der Vorderseite des Halses, der Beugefläche beider Vorderarme, der Innen- und Rückseite beider Oberschenkel finden sich zahlreiche, blassbräunliche Pigmentanhäufungen von unregelmässiger Form und Gruppierung. Die Inguinaldrüsen sind beiderseits zu Bohnengrösse intumesziert, ausserdem findet sich rechts ein walnussgrosser Drüsentumor; sämtliche zeigen keinerlei Schmerzhaftigkeit.

An der Plantarseite des rechten Fusses, nahe dem medialen Rand und dem Metatarso-phalangealgelenk der grossen Zehe ist, ein zirka pfennigstückgrosses Geschwür etabliert, dessen nahezu kreisrund angeordnete Ränder trichterartig nach dem mit eitrigem Sekret reichlich bedekten Grund zirka 1 cm tief abfallen. Die nähere, wie die weitere Umgebung ist in entsprechend abnehmendem Grade entzündlich, ödematös und

schmerzhaft, während an dem Geschwür als solchem keinerlei Empfindung besteht.

Am ersten Interphalangealgelenk und dem Ulnarrand des rechten Handrückens finden sich frische Excoriationen, während die Residien älterer über beide Hände zerstreut zu erkennen sind. Desgleichen findet sich am rechten Ellenbogengelenk dorsalwärts eine alte Geschwürsnarbe, während an der gleichen Stelle links ein der Heilung naher Defekt sich zeigt.

Auch über dem Interphalangealgelenk der linken grossen Zehe ist ein beginnender, geschwüriger Substanzverlust erkennbar.

An den Händen ist eine deutliche Atrophie der Mm. interossei und der Muskeln des Thenar und Hypothenar ausgeprägt. Die Erscheinung rechts in etwas geringerem Grade wahrnehmbar.

Auch die Muskulatur des linken Unterschenkels zeigt geringe Atrophie.

Die rohe Kraft der oberen Extremitäten ziemlich herabgesetzt. Koordinierte Bewegungen derselben werden noch ziemlich gut ausgeführt.

Ebenso fehlen ataktische Störungen der unteren Extremitäten.

Romberg'sches Phänomen negativ.

Reflexe: Patellar- und Achilles-Sehnenreflex ist beiderseits deutlich und gleichgradig gesteigert. Dagegen sind die Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten nur wenig markiert.

Der Plantarreflex ist beiderseits erloschen. Desgleichen rechts der Cremasterreflex, während links eine ziemlich ausgeprägte Hebung des Hodens zustande kommt.

Der Bauchdeckenreflex zeigt sich nur im oberen Drittel andeutungsweise.

Die Pupillen sind ungleich weit; die rechte ist grösser als die linke. Ausserdem ist nur erstere kreisrund. Letztere

zeigt ein von innen oben nach unten und aussen gerichtetes Oval.

Die linke Pupille reagiert nur bei stärkster (künstlicher) Lichtquelle minimal, die rechte ist absolut lichtstarr. Dagegen ist die Accommodationsreaktion unbeeinträchtigt.

Conjunctival- und Cornealreflex sind beiderseits erheblich herabgesetzt. Nystagmus fehlt. Augenmuskelbewegungen intakt.

Die Sensibilität ist namentlich an den unteren Extremitäten stark beeinträchtigt. Bei mit Wattebäuschchen vorgenommenen Berührungen findet sich am rechten Beine ausgedehnter anästhetischer Herd, der den ganzen Fuss, Unterschenkel, den Oberschenkel hinten bis zur Glutäalfalte, vorne bis handbreit über die Kniescheibe umfasst. Linkerseits ist die Aufhebung der Berührungsempfindung weniger stark ausgedehnt, erstreckt sich nur auf Fuss und hier nach aufwärts, um ebenfalls handbreit unter dem Knie zu enden.

Schmerz- und Temperaturempfindung an den unteren Extremitäten ungestört.

Obere Extremitäten. Rechter Arm: Eine anästhetische Zone umfasst auf der Streckseite das mediale Randgebiet des Oberarmes, die ganze Dorsalseite des Vorderarmes bis auf den lateralen Randbezirk und den ganzen Handrücken. Volar ist der Oberarm frei, desgleichen auch der Vorderarm bis auf seine beiden Randbezirke. Die Hand dagegen ist in ihrer ganzen Ausdehnung anästhetisch.

Linker Arm: Die Berührungs-Empfindungsstörung erstreckt sich hier auf den medialen Teil der Streckseite des Vorderarms, auf den Handrücken bis entsprechend dem Verlauf des zweiten Metacarpale und auf die drei ulnaren Finger. Auf der Volarseite ebenfalls nur der Vorderarm in seinen Randbezirken, die Hand nur in ihrem Ulnargebiet anästhetisch.

Temperatur und Schmerzempfindung für die oberen Ex-

tremitäten nur am rechten Arm erloschen, am linken ohne Störung.

Die elektrische Erregbarkeit der Muskeln und Nerven unverändert.

Lungen: Über der linken Spitze leichte Schallabschwächung, verschärftes Atmen und namentlich nach einzelnen Hustenstössen vereinzelte, kleinblasige, feuchte Rasselgeräusche. Sonst normaler Schall und überall Vesikuläratmen.

Lungengrenzen an entsprechender Stelle, gut verschieblich.

Herz: Spitzenstoss im fünften Intercostalraum innerhalb der Mammillarlinie.

Obere Grenze: Unterer Rand der vierten Rippe.

Rechte Grenze: Linker Sternalrand, Herztöne rein.

Puls mittelgross, rhythmisch, 64 Schläge pro Sekunde.

Abdomen ohne Befund.

Körpertemperatur normal.

Urin ohne Eiweiss und Zucker.

Patient, der eigentlich nur wegen seines Fussgeschwüres die Klinik aufgesucht, stand vier Wochen daselbst in Behandlung. Weitere merkwürdige Veränderungen seines Befindens wurden während dieser Zeit nicht bemerkt. Nur das rechte Fussgeschwür kam zur Heilung, und so konnte der Kranke auf seinen Wunsch am 26. XI. 04 wieder entlassen werden.

Auf Grund der Ergebnisse des Status am 4. XI. 04 stellte nun Herr Prof. Dr. v. Bauer die Diagnose dahin, dass ein Rückenmarksleiden, und zwar eine Affektion entsprechend der Höhlenbildung in diesem vorliege. Die trophische Störung am rechten Fuss, die an den übrigen Gliedern wahrzunehmenden Geschwürsnarben, die frischen Excoriationen an den Fingern der rechten Hand, die Störung der Sensibilität, namentlich die der Schmerz- und Temperaturempfindung, die deutlich ausgesprochene Atrophie der kleinen

Handmuskeln veranlassten ihn zur festen Annahme der Syringomyelie. Entsprechend den Eigentümlichkeiten des Krankheitsverlaufes knüpften sich an die Diagnose einige nicht uninteressante Erörterungen. So zunächst bezüglich des Beginnes der Erkrankung, die, abweichend von dem schulmässigen Typus, anstatt an den oberen Extremitäten mit Muskelatrophie der Hand und den charakteristischen Empfindungslähmungen einzusetzen, in unserem Falle zuerst die Beine ergriff, hier trophische Störungen und Parästhesien als erste Symptome zur Entwicklung brachte und dann erst auf die Arme überging. Des weiteren sind es die Drüsenpakete der Leistengegend, die multipel auftretenden Pigmentationen, die vielleicht mit Inbegriff der ersten Lokalisation der Erkrankung auch den Gedanken an Lepra wach werden liesen, aber bei mangelnden bestimmten Anhaltspunkten für letztere teils als Folgen von Entzündung, von trophisch-vasomotorischen Störungen und als Folge des ersten Sitzes der Gliosis im Lendenmark aufgefasst werden mussten. Auch bezüglich der Ausbreitung des Krankheitsprozesses war wohl zu bedenken, ob bei den vorhandenen Differenzen der Pupillenweite, bei der auf einer Seite vollkommen lichtstarren, auf der anderen Seite nur träge reagierenden Pupille, ferner bei der heiseren Sprache des Patienten die Höhlenbildung nicht vielleicht schon weiter aufwärts vorgeschritten, und letztere Symptome trotz Mangel übriger Bulbärerscheinungen nicht als Folge beginnender Schädigung von Halsmark und Bulbus aufzufassen seien.

Dass die Diagnose der Syringomyelie richtig gestellt war, konnte bald bestätigt werden. Der auf Phthise bei dem Patienten verdächtige Lungenbefund verschlimmerte sich in den nächsten Monaten während seiner Abwesenheit vom Krankenhaus rasch, so dass er am 5. III. 05 wieder hierher in Behandlung kam. Er war sehr stark abgemagert, zeigte sehr schlechten Ernährungszustand, schlaffe und geringe Musku-

latur und vollständig atrophisches Fettpolster. Die Gesichtsfarbe war anämisch, die sichtbaren Schleimhäute sehr blass.

In der rechten Glutäalgegend ein Decubitus. Sonst kein Exanthem, keine Ödeme; Zunge belegt; rissig.

Thorax: flach; epigastrischer Winkel spitz, weite Intercostalräume.

Supra- und Infraclavikulargruben, sowie die Fossa supraspinata waren tief eingesunken, die Jugulargrube ebenso.

Beide Schulterblätter flügelförmig abstehend.

Lungengrenzen:

Hinten: Elfter Brustwirbel schwer verschieblich.

Vorne rechts: Unterer Rand der sechsten Rippe; nicht verschieblich.

Auskultation und Perkussion: Auf beiden Spitzen Dämpfung. Rechts vorne Schall leicht verkürzt.

Links vorne Schall gering gedämpft mit tympanitischem Beiklang.

Links hinten oben Schall gedämpft.

Rechts hinten Schalldämpfung bis Höhe des sechsten Brustwirbels.

Links hinten Schalldämpfung bis Höhe des neunten Brustwirbels.

Über beiden Spitzen bronchiale Atmung.

Links hinten ebenfalls, aber sehr abgeschwächt.

Rechts hinten Atmung vesikulär mit klingenden mittelblasigen Rasselgeräuschen.

Übriger Status gleich dem ersten.

In der Folgezeit nahmen die Lungenerscheinungen rasch zu. Sehr starke Nachtschweisse stellten sich ein, im reichlich ausgeworfenen, schleimig-eitrigen Sputum zeigten sich reichlich Tuberkelbazillen.

Die Körpertemperatur war stets erhöht, mehrere Anfälle von Hämoptoe traten auf, bis am 10. VI. 05 der Kranke

von seinem schweren Leiden durch den Exitus letalis erlöst wurde.

Die durch Herrn Privatdozent Dr. Oberndorfer im hiesigen pathologischen Institut vorgenommene Obduktion ergab nun folgenden Befund:

Grosse, ad maximum abgemagerte, männliche Leiche mit vollständig geschwundenem Fettpolster, welker, atrophischer Muskulatur und sehr dünner, blasser Haut. Auf der rechten Fussohle am Metatarso-phalangealgelenk der grossen Zehe ein markstückgrosser, tiefer, vertrockneter Substanzverlust mit unregelmässigen Rändern.

An der Streckseite über beiden Ellenbogen ebenfalls drei markstückgrosse, vertrocknete, bis auf das Periost reichende Substanzverluste.

Überall, besonders am Schultergürtel und im Gesicht, springen die Knochen stark hervor.

An den Händen besonders den Muskeln des Daumenballens und zwischen den einzelnen Metacarpalien die Mm. interossei vollständig geschwunden.

Im Abdomen keine freie Flüssigkeit.

Leber den Rippenbogen zwei Querfinger breit überragend. Wurmfortsatz lang, frei beweglich.

Zwerchfellstand: Links vierter Intercostalraum, rechts unterer Rand der sechsten Rippe.

Beim Einschneiden der Rippenknorpel entleert sich aus der linken Pleurahöhle ein unter geringem Druck stehendes, leicht übel riechendes Gas; in der Höhle selbst etwa zwei Liter grünen, rahmigen Eiters.

Die Lunge an die Wirbelsäule angedrängt und kaum von der halben Grösse wie normal. Der Oberlappen an der Spitze ziemlich fest verwachsen und nur mit Substanzverlusten abzulösen.

Rechte Lunge ohne Verwachsungen. Rechte Pleurahöhle leer.

Im Herzbeutel etwas klare Flüssigkeit. Das Pericard vorne und hinten an einzelnen flächenhaften Stellen sehnig verdickt.

Die linke Lunge auf die Hälfte verkleinert und ziemlich schwer. Ihre Pleura überall mit dicken Membranen belegt. Der Oberlappen durch die Herausnahme vielfach angerissen. Etwa sein oberes Drittel stellt eine mit Eiter erfüllte Höhle dar, deren Wandung rauh und unregelmässig und mit vielen kleinen, weissen Knötchen besetzt ist. Der übrige Teil und der Unterlappen sind vollständig luftleer, sehr derb und mit teils einzel stehenden, teils confluierenden Knötchen besetzt. In den grossen Bronchien eitriger Schleim, die Mukosa derselben gerötet und geschwellt. Die grossen Gefässe leer, die Hilusdrüsen geschwellt und anthrakotisch und von grauen, etwas derben Zügen durchsetzt.

Rechte Lunge mit glatter Pleura und grosser, deutlicher Läppchenzeichnung. Alle Lappen blutreich, von luftpolsterartiger Konsistenz, geringem Luftgehalt, durchsetzt von kleinen, grauen Knötchen, die an einzelnen Stellen dichter stehen und bisweilen kreisförmig um die Bronchien angeordnet sind. Grosse Bronchien, Gefässe und Drüsen wie links; in den Bronchien mehr glasiger Inhalt.

Herz ziemlich klein, Coronargefässe leicht geschlängelt, subepitheliales Fettgewebe mässig. In allen Höhlen schwarzes Blut und spärliche Gerinnsel. Endocard und Klappen ohne Abweichungen.

Die rechte Herzkammer nicht erweitert, ihre Muskulatur ziemlich kräftig und von brauner Farbe.

Der linke Ventrikel deutlich erweitert, seine Muskulatur nicht verdickt und von ebenfalls brauner Farbe.

Coronar- und Aortenintima glatt.

Am Epicard der Vorderseite des rechten und der Hinterseite des linken Ventrikels etwa eine markstückgrosse, sehnige Verdickung.

Im Magen breiartiger Inhalt; seine Schleimhaut wenig injiziert, wenig gefaltet, gut verschieblich, zum Teil kadaverös erweicht.

Im unteren Ileum und oberen Dickdarm gelbbrauner, dünnbreiiger Kot. Mukosa nahe der Klappe in beiden Abschnitten dunkelrot injiziert, etwas geschwellt mit massenhaften, grauen Knötcheneinlagerungen, die zum Teil confluieren und zum Teil auf ihrer Höhe eingesunken sind.

Mesenterialdrüsen leicht geschwellt, ohne Einlagerungen.

Leber klein. Ihre Kapsel glatt. Das Parenchym schneidet sich ziemlich derb, ist blutreich und von grosser muskatnussartiger Zeichnung.

In der Gallenblase etwas eingedickte, schwärzliche Galle.

Milz gross; Kapsel runzlich. Pulpa blutreich, etwas derb. Bindegewebiges Gerüst offenbar vermehrt; Follikel erkennbar.

Beide Nieren in geringen Fettkapseln. Ihre Faserkapseln leicht abziehbar. Oberflächen glatt, cyanotisch. Auf den Schnittflächen Rinde und Mark deutlich geschieden.

Nervensystem: Schädeldach mässig kräftig, Diploe erhalten. Dura mater mit ihm verwachsen. Dura-Innenfläche glatt. Die weichen Häute sind mässig injiziert.

Grosshirn blutarm, die spärlichen Blutpunkte langsam zerfliessend. Hirnsubstanz schneidet sich zäh. Einlagerungen derselben und Abweichungen von der Norm nirgends erkennbar. In den Ventrikeln etwas klarer Inhalt. Zeichnung der grossen Ganglien deutlich.

Kleinhirn etwas blutreicher; ohne Abweichungen.

Im Duralsack des Rückenmarks klare, gelbliche Flüssigkeit. Die weichen Häute wenig injiziert. Auf mehreren

durch Medulla, Hals- und Brustmark angelegten Querschnitten sieht man in ersterer beiderseits kleinere Höhlenbildungen, in letzterem ebensolche neben starker Erweiterung des Zentralkanals.

Auf Grund vorliegenden Befundes lautete die pathologisch-anatomische Diagnose folgendermassen:

Syringomyelie (Hydromyelie).

Subakute, progressive Tuberkulose der linken Lunge mit Cavernenbildung im Oberlappen und Durchbruch in die linke Pleurahöhle.

Linksseitiger Pyo-Pneumothorax.

Ausgedehnte Peribronchitis tuberculosa aller Lungenabschnitte.

Vicariierendes Emphysem der rechten Lunge.

Dilatation und geringe Hypertrophie des linken Ventrikels.

Stauungsorgane.

Beginnende Darmtuberkulose.

Alte abgelaufene Pachymeningitis.

Zum Zweck der histologischen Untersuchung wurde das Rückenmark in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet, darauf längere Zeit in Alkohol aufbewahrt. Die Schnitte wurden nach Einbettung in Celloidin teils nach dem Weigert'schen Hämatoxylinverfahren, teils mit neutralem Carmin gefärbt.

Die Zusammenfassung der Ergebnisse der histologischen Untersuchung ist folgende:

Der Zentralkanal ist durchgehend stark erweitert, an den weitesten Stellen über Bleistiftdicke. An der Medulla oblongata zeigt er normale Konfiguration, dagegen sind hier rechts und links von ihm kleine Höhlenbildungen, in deren Umgebung erweiterte Spalträume infolge einer Auflockerung des Gewebes zu beobachten sind. Eine Ependymauskleidung fehlt in diesen Partien. Im zentralen Hohlraum findet sich die letztere stellenweise vollständig, an anderen Stellen fehlt

sie teilweise oder ganz. Das ganze Rückenmark entlang zeigt die Höhlenbildung verdicktes Gliagewebe. Der oberste Teil der Medulla oblongata und der Pons zeigen keinerlei Abweichungen von der Norm.

Die Seitenstränge zeigen im Bereich der grössten Erweiterungen des Zentralkanales, besonders des Brustmarks, hochgradige Degenerationen, teilweise mit vollständiger Zerstörung sämtlicher markhaltiger Nervenfasern.

Durch diesen, mir von Herrn Prosektor Dr. Oberndorfer mitgeteilten histologischen Befund sehen wir also, dass die während des Lebens des Patienten gestellte Diagnose sich bewahrheitet hat und nur insoweit modifiziert werden muss, als namentlich in unserem Fall hauptsächlich ein hydromyelitischer Prozess neben sekundären kleineren Höhlen- und Spaltbildungen im Bulbus der Krankheit zu Grunde lag. Auffallend ist, dass seitens der Medulla trotz der hier vorhandenen Defekte fast keine Störungen im Krankheitsbild hervortraten und dass bei dem genannten Degenerationsprozess der Seitenstränge untere wie obere Extremitäten der spastischen Parese vollständig entbehrten. So müssen denn die Störungen der Trophik wie der Sensibilität hauptsächlich als die Folgen des gesteigerten Druckes im Zentralkanal und als Folgen der gliösen Wucherung in dessen Umgebung mit Rückwirkung auf graue und weisse Substanz aufgefasst werden.

Zum Schlusse obliegt mir noch die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Ritter v. Bauer für die freundliche Überlassung des Falles, sowie den Herren Privatdozenten Dr. Kerschensteiner und Dr. Oberndorfer für die gütige Unterstützung bei der Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Litteratur.

Bäumler, Deutsches Archiv für klin. Medizin. 40. Bd. 1887.

v. Leyden u. Goldschneider, Die Erkrankung des Rückenmarks und der Med. obl.

Kronthal, Neurolog. Zentralblatt. VIII. 1889. Ref.

Simon, Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des Zentralnervensystems. (III. Über Syringomyelie etc.) Westphals Archiv. Bd. V, S. 108.

Schultze, Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des Zentralnervensystems. Virchows Arch. Bd. 87 und Zeitschrift für klin. Medizin. Bd. XIII. 1888.

Hoffmann, Volkmanns Vorträge Nr. 20 und Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. III.

Hoffmann, Zur Lehre von der Syringomyelie. 1892.

Schlesinger, Die Syringomyelie. 1895.

v. Strümpell, Spez. Pathologie und Therapie.

O. Schüppel, Ein Fall von allgemeiner Anästhesie. Arch. für Heilkunde. Bd. XV.

Lebenslauf.

Julius Schneider, geboren am 24. August 1878 zu Lohr a. M., besuchte die Volksschule zu Landstuhl und Kaiserslautern, die humanistischen Gymnasien zu Kaiserslautern und Aschaffenburg. Nach Absolvierung des letzteren widmete er sich zuerst der militärischen Laufbahn, später, nachdem er seinen Beruf gewechselt, dem Studium der Medizin. Nach vier Semestern bestand er die ärztliche Vorprüfung in München. Von seinen weiteren Studiensemestern verbrachte er eines auf der Universität Heidelberg, die übrigen in München, wo ihm am 30. Oktober 1905 durch die ärztliche Prüfungskommission die Approbation als Arzt erteilt wurde.